

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

THESE

N°

463

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

**Maxime CONCHE**

Né le 1<sup>er</sup> Novembre 1917, à Lyon (Rhône).

Présentée et soutenue publiquement le... 14 DEC 1944 ... 19..

**FORMES COMPLEXES  
DE PARAPLÉGIES SPASMODIQUES  
HÉRÉDO-SYPHILITIQUES TARDIVES  
CHEZ L'ENFANT**

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS  
IMPRIMERIE R. FOULON  
29, rue Deparcieux, 29  
1944



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : **CONCHE.**

Prénom : **Maxime.**

Date de Soutenance : .....

Numéro d'ordre : .....

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque).

**CONCHE (Maxime).** — Formes complexes de Paraplégies spasmodiques hérédo-syphilitiques tardives chez l'Enfant. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 70 p.

*(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N° .....).*

**CONCHE (Maxime).** — Formes complexes de Paraplégies spasmodiques hérédo-syphilitiques tardives chez l'Enfant. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 70 p.

*(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N° .....).*

**CONCHE (Maxime).** — Formes complexes de Paraplégies spasmodiques hérédo-syphilitiques tardives chez l'Enfant. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 70 p.

*(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N° .....).*

**CONCHE (Maxime).** — Formes complexes de Paraplégies spasmodiques hérédo-syphilitiques tardives chez l'Enfant. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 70 p.

*(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N° .....).*



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

**Maxime CONCHE**

Né le 1<sup>er</sup> Novembre 1917, à Lyon (Rhône).

*Présentée et soutenue publiquement le..... 19..*

**FORMES COMPLEXES  
DE PARAPLÉGIES SPASMODIQUES  
HÉRÉDO-SYPHILITIQUES TARDIVES  
CHEZ L'ENFANT**

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS  
IMPRIMERIE R. FOULON  
29, rue Deparcieux, 29  
1944



I. — PROFESSEURS

MM.

|                                                                        |                   |
|------------------------------------------------------------------------|-------------------|
| Anatomie .....                                                         | ROUVIERE.         |
| Physiologie .....                                                      | Léon BINET.       |
| Physique médicale .....                                                | STROHL.           |
| Chimie médicale .....                                                  | POLONOVSKI.       |
| Bactériologie .....                                                    | GASTINEL.         |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale....                       | BRUMPT.           |
| Pathologie et thérapeutique générales.....                             | BAUDOUIN.         |
| Pathologie médicale .....                                              | CHABROL.          |
| Pathologie chirurgicale .....                                          | PETIT-DUTAILLIS.  |
| Anatomie pathologique .....                                            | LEROUX.           |
| Histologie .....                                                       | CHAMPY.           |
| Pharmacologie et matière médicale .....                                | HAZARD.           |
| Thérapeutique .....                                                    | AUBERTIN.         |
| Hygiène et médecine préventive.....                                    | JOANNON.          |
| Médecine légale .....                                                  | DUVOIR            |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie.....                        | LIAN.             |
| Pathologie expérimentale et comparée .....                             | Henri BENARD.     |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie .....                         | Justin BEZANÇON   |
| Technique opératoire .....                                             | MOULONGUET        |
| Clinique médicale .....                                                | ABRAMI.           |
|                                                                        | FIESSINGER.       |
|                                                                        | HARVIER.          |
|                                                                        | P.-VALLERY-RADOT. |
| Hygiène et clinique de la première enfance....                         | CATHALA.          |
| Clinique des maladies des enfants.....                                 | Robert DEBRE.     |
| Clinique des maladies mentales et des maladies<br>de l'encéphale ..... | LEVY-VALENSI.     |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.                       | GOUGEROT.         |
| Clinique des maladies du système nerveux.....                          | GUILLAIN.         |
| Clinique des maladies infectieuses .....                               | LEMIERRE.         |
|                                                                        | CADENAT.          |
| Clinique chirurgicale .....                                            | BROCQ.            |
|                                                                        | QUENU.            |
|                                                                        | MONDOR.           |
| Clinique ophtalmologique .....                                         | VELTER.           |
| Clinique urologique .....                                              | CHEVASSU.         |
|                                                                        | LANTUEJOUL.       |
| Clinique d'accouchement .....                                          | LEVY-SOLAL.       |
|                                                                        | PORTES.           |
| Clinique gynécologique .....                                           | MOCQUOT.          |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ...                      | LEVEUF.           |
| Clinique thérapeutique médicale .....                                  | LOEPER.           |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                                | LEMAITRE.         |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....                              | SENEQUE.          |
| Clinique propédeutique .....                                           | M. VILLARET.      |
| Clinique de la Tuberculose .....                                       | TROISIER.         |
| Clinique chirurgicale orthopédique .....                               | MATHIEU.          |
| Clinique de cardiologie .....                                          | DONZELOT.         |
| Clinique de neuro-chirurgie .....                                      | Clovis VINCENT.   |
| Assistance Médico-sociale .....                                        | N...              |
|                                                                        | DOGNON.           |
|                                                                        | GIROUD.           |
| Professeurs sans chaire .....                                          | JAYLE.            |
|                                                                        | OLIVIER.          |
|                                                                        | VERNE.            |

## II. — AGREGES EN EXERCICE

| MM.                         |                          | MM.                |                           |
|-----------------------------|--------------------------|--------------------|---------------------------|
| AMELINE .....               | Pathologie chirurgicale. | DE GENNES .....    | Pathologie médicale.      |
| BARIETY .....               | Pathologie médicale.     | HAGUENAU .....     | Pathologie médicale.      |
| N. ....                     | Pathologie médicale.     | LACOMME .....      | Obstétrique.              |
| N. ....                     | Hydrologie.              | LAVIER .....       | Parasitologie.            |
| BONNET .....                | Bactériologie.           | LELONG .....       | Pathologie médicale.      |
| BOULIN .....                | Pathologie médicale.     | LEMAIRE .....      | Pathologie expérimentale. |
| BROUET .....                | Pathologie médicale.     | LENEGRE .....      | Pathologie médicale.      |
| BULLIARD .....              | Histologie.              | Mlle J. LEVY ..... | Pharmacologie.            |
| CACHERA .....               | Pathologie médicale.     | MARCHAL .....      | Pathologie médicale.      |
| CORDIER .....               | Anatomie.                | MENEGAUX .....     | Pathologie chirurgicale.  |
| COSTE .....                 | Pathologie médicale.     | MOLLARET .....     | Pathologie médicale.      |
| COUVELAIRE (Boger) .....    | Urologie.                | MOUQUIN .....      | Pathologie médicale.      |
| DELARUE .....               | Anatomie pathologique.   | PATEL .....        | Pathologie chirurgicale.  |
| DELAY .....                 | Pathologie médicale.     | RENARD .....       | Ophtalmologie.            |
| DEGREZ (H.) .....           | Physique.                | RICHET .....       | Physiologie.              |
| DESOILLE .....              | Médecine légale.         | SICARD .....       | Pathologie chirurgicale.  |
| DIGONNET .....              | Obstétrique.             | SOULIE .....       | Pathologie médicale.      |
| FEVRE .....                 | Pathologie chirurgicale. | SUREAU .....       | Obstétrique.              |
| FUNCK-BRENTANO .....        | Pathologie chirurgicale. | TURPIN .....       | Pathologie médicale.      |
| GALLIARD .....              | Parasitologie.           | WILMOTH .....      | Pathologie chirurgicale.  |
| GARCIN .....                | Pathologie médicale.     |                    |                           |
| Mlle GAUTHIER-VILLARS ..... | Anatomie pathologique.   |                    |                           |

## III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

### POUR LE SERVICE DES EXAMENS

| MM.             |                        | MM.                 |                  |
|-----------------|------------------------|---------------------|------------------|
| GUENIOT .....   | Obstétrique.           | NEVEU-LEMAIRE ..... | Parasitologie.   |
| HUGUENIN .....  | Anatomie pathologique. | PIEDELIEVRE .....   | Médecine légale. |
| LE LORIER ..... | Obstétrique.           | VAUDESCAL .....     | Obstétrique.     |

**IV. — AGREGES CHARGES DE COURS  
DE CLINIQUE ANNEXE  
A TITRE PERMANENT**

| MM.            |                     | MM.            |                          |
|----------------|---------------------|----------------|--------------------------|
| ALAJOUANINE .. | } Clinique médicale | BASSET .....   | } Clinique chirurgicale. |
| BRULE .....    |                     | GATELLIER .... |                          |
| CHEVALLIER ..  |                     | DE GAUDART ..  |                          |
| LAROCHE Guy .. |                     | D'ALLAINES ..  |                          |
| MOREAU .....   |                     | MOULONGUET ..  |                          |

| M.           |                       |
|--------------|-----------------------|
| ECALLE ..... | Clinique obstétricale |

**V. — CHARGES DE COURS**

| MM.                 |                      |
|---------------------|----------------------|
| LEDoux-LEBARD ..... | Radiologie clinique. |
| DECHAUME .....      | Stomatologie.        |
| N... ..             | Puériculture.        |

---

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*



A MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

Membre de l'Académie de Médecine

Professeur de Clinique des Maladies Nerveuses  
à la Faculté de Médecine de Paris

*Qui nous a fait le grand honneur  
d'accepter la présidence de cette  
thèse. Hommage de notre respec-  
tueuse reconnaissance.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR HEUYER

Médecin-Chef de l'Infirmierie Spéciale de la Préfecture de Police

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

*Qui nous a inspiré le sujet de  
cette thèse, en témoignage de notre  
vive gratitude.*

*L'année passée dans son service  
restera une des meilleures de nos  
études.*

## A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

### Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR LOEPER

MONSIEUR LE PROFESSEUR GREGOIRE (in memoriam)

MONSIEUR LE DOCTEUR L. RAMOND

MONSIEUR LE PROFESSEUR MONDOR

MONSIEUR LE PROFESSEUR PASTEUR-VALLERY-RADOT

MONSIEUR LE DOCTEUR ARMAND-DELILLE

### Externat :

MONSIEUR LE DOCTEUR GUIMBELLOT

MONSIEUR LE DOCTEUR DARRE

MONSIEUR LE DOCTEUR WORMS

MONSIEUR LE DOCTEUR LAYANI

MONSIEUR LE PROFESSEUR PASTEUR-VALLERY-RADOT

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ECALLE

MONSIEUR LE DOCTEUR HEUYER

MONSIEUR LE DOCTEUR FOUQUET

MONSIEUR LE DOCTEUR TURIAF

### Externat en premier :

MONSIEUR LE DOCTEUR PERON

MADemoiselle LE DOCTEUR BLANCHIER

## INTRODUCTION

---

Le hasard a réuni au début de 1944, dans le service de notre maître, M. le Docteur HEUYER, 2 cas indiscutables de syphilis nerveuse à forme paraplégique prédominante, survenue tardivement chez des enfants, et dont l'allure générale assez complexe rend difficile le classement dans un cadre nosologique précis. Il nous a semblé intéressant à cette occasion de reprendre l'étude des paraplégies spasmodiques tardives de l'enfant et des problèmes qu'elles soulèvent.

Nous éliminerons volontairement de notre sujet les formes paraplégiques précoces, dont le type le plus habituel est représenté par la maladie de Little. Ainsi que l'a montré BABONNEIX, le syndrome de Little reconnaît fréquemment une étiologie spécifique et si la vieille définition que lui appliquait BRISSAUD ne saurait être conservé, il n'en est pas moins vrai qu'il s'agit là d'une affection congénitale qui déborderait par trop le cadre de ce travail.

Nous nous limiterons donc à l'étude des formes d'apparition relativement tardive, de ces formes qui frappent des enfants dont le premier développement avait pu sembler absolument normal et qui, de façon plus ou moins brutale, vont présenter des accidents qui viennent éveiller l'attention.

C'est MARFAN qui, le premier, a individualisé une forme paraplégique spasmodique hérédo-syphilitique du

grand enfant et en a donné la description magistrale. Depuis d'autres observations de cette maladie ont été apportées. Certains auteurs y ont vu une entité clinique telle qu'ils ont proposé de lui donner le nom de « Maladie de Marfan ».

D'autres comme BABONNEIX ne lui reconnaissent pas de frontière nettement délimitées avec d'autres affections hérédo-syphilitiques telles que la paralysie générale. Nous nous proposons de montrer dans ce travail, qu'à côté des formes pures décrites par MARFAN il existe des formes complexes, qui, si elles témoignent de l'extrême diffusion du processus syphilitique, sont d'un classement particulièrement ardu.

Après avoir brossé l'historique de la question et résumé quelques-unes des principales observations de maladie de Marfan, nous ferons une étude clinique rapide de cette affection bien étudiée. Ce chapitre comprendra deux parties : d'une part l'étude des symptômes et de l'évolution de l'affection; d'autre part le groupement en un faisceau unique des arguments qui militent impérieusement en faveur de l'origine syphilitique de l'affection.

Puis nous insisterons plus particulièrement sur le chapitre des formes cliniques de la maladie qui sont à proprement parler le véritable objet de notre étude. Nous montrerons à l'aide de quelques observations, les unes personnelles, les autres empruntées à diverses publications, que bien des symptômes surajoutés, l'association de manifestations d'ordres divers, viennent modifier l'aspect initial de la maladie, voire lui retirer beaucoup de son autonomie, pour n'en faire qu'un des éléments d'un tableau particulièrement complexe.

Enfin l'anatomie pathologique nous fournira l'occasion d'une discussion pathogénique et d'une conclusion générale.

## HISTORIQUE

---

Si MARFAN a le mérite d'avoir le premier individualisé et magistralement décrit l'affection qui nous occupe, il n'en est pas moins vrai qu'avant lui plusieurs auteurs avaient déjà publié des observations et ouvert des aperçus sur ce sujet.

C'est ainsi que FOURNIER, dans son traité de la syphilis héréditaire tardive publié en 1886, rapporte l'histoire d'un enfant, certainement hérédo-syphilitique, qui vers l'âge de 3 ans et demi, a commencé à devenir « faible sur ses jambes ». Bientôt, il a été incapable de marcher. Et FOURNIER de conclure : « Bref, vous l'avez vu atteint « d'une paraplégie, n'affectant du reste que la motilité...

« Suivant toute vraisemblance, cette paraplégie a son « origine dans une affection spécifique de la moelle et « de ses enveloppes. L'événement m'a donné raison de- « puis lors; car à brève échéance la médication anti- « syphilitique a fait justice de cette paraplégie. »

En 1894, MARFAN observe probablement le premier cas de l'affection qu'il devait décrire par la suite, mais l'absence de preuves formelles, et l'insuccès du traitement ne lui permettent pas d'être affirmatif au sujet de l'étiologie de cette paraplégie. Ce cas devait d'ailleurs figurer dans la thèse de LORRAIN sur « les paraplégies spasmodiques familiales », ce dont MARFAN s'étonnait, à bon droit, le cas étant resté isolé dans la famille. Gilles DE LA TOURETTE, en 1895, dans un mémoire intitulé « La syphilis héréditaire de la moelle épinière » et paru dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, met en lumière la fréquence et le rôle de la syphilis héréditaire

dans un certain nombre d'affections cérébro-spinales ou médullaires telles que le Friedreich ou le syndrome de Little.

GASNE, en 1896, insiste sur la fréquence des lésions médullaires d'origine hérédo-syphilitiques dont il fait une étude anatomo-pathologique approfondie. En 1904, DIERINE et CHIRAY publient une observation qui doit être considérée comme une véritable maladie de Marfan.

C'est enfin en 1909 que MARFAN fait paraître une étude complète de cette affection qu'il individualise au point de vue clinique et dont il prouve l'origine syphilitique.

A partir de cette date, les observations deviennent plus nombreuses :

KÖNIGSTEIN en 1910, DELEARDE et COIGNION en 1913, MARFAN lui-même la même année, apportent de nouveaux faits. En 1915, MORQUIO LUIS, en 1918 GAREISO, en 1921 MENSI, font paraître des observations très nettes de paraplégies spasmodiques chez les hérédo-syphilitiques. Signalons encore les publications de PEHU et ELMELICK en 1924, un nouveau cas de MARFAN en 1926, de PEHU et MALAIRE en 1927, de BABONNEIX en 1930.

En 1934, NOICA et GRACIUN à l'occasion d'un travail sur ce sujet, avec documents cliniques à l'appui, publient la seule étude anatomo-pathologique qui ait pu être faite jusqu'alors de l'affection. Nous aurons l'occasion de la résumer à la fin de notre étude. Et par ailleurs ils proposent de donner le nom de Maladie de Marfan à l'affection ainsi individualisée.

Disons enfin que 4 thèses ont jusqu'à présent été consacrées à l'étude de la paraplégie spasmodique tardive hérédo-syphilitique chez l'enfant. Ce sont celles de :

COIGNION, à Lille, en 1914;

MAUREL, à Toulouse, en 1925;

ELMELICK, à Lyon, en 1924;

APOSTOLIDES, à Paris, en 1937.

## RÉSUMÉ DE QUELQUES OBSERVATIONS DE MALADIE DE MARFAN

---

Il existe à l'heure actuelle une trentaine d'observations de Maladie de Marfan. Celle-ci ne constituant, en tant qu'entité clinique, qu'une partie de notre étude, nous nous sommes crus autorisés à ne les point reproduire toutes.

Nous nous contenterons donc d'en rapporter quelques-unes des plus caractéristiques et d'en résumer quelques autres.

La plupart de ces observations figurent d'ailleurs, plus ou moins complètes, dans les 4 thèses que nous avons citées dans l'aperçu historique.

### OBSERVATION I (MARFAN.)

Lucien N..., 8 ans et demi.

Etat paréto-spasmodique des membres inférieurs, provoquant une impotence relative de ceux-ci. L'enfant traîne les jambes en marchant, surtout la gauche, il fauche.

Les deux membres inférieurs sont rigides, l'enfant les soulève presque d'une pièce. Flexion très incomplète de la cuisse, des genoux et des pieds. C'est dans ce défaut des articulations que réside le principal obstacle à la marche. Léger équinisme des deux pieds.

Pas de varus. Valgus marqué à gauche.

A droite même tendance du pied à se mettre en valgus.

Les cuisses sont rapprochées, en adduction forcée, les genoux venant au contact l'un de l'autre. Pas de titubation pendant la marche. L'enfant ne s'écarte d'ailleurs pas de la ligne droite. Pas de signe de Romberg.

La rigidité spasmodique très accentuée pendant la marche s'atténue sensiblement au repos. Cependant état spasmodique se révélant par : l'exagération très marquée des réflexes, tendineux, patellaires et achilléens, la trémulation épileptoïde du pied (clonus pedis), la présence nette du signe de Babinski.

Aux membres supérieurs, motilité normale.

Force musculaire conservée.

Stéréognosie normale.

Mouvements alternatifs de pronation et de supination normaux quoique un peu lents. Pas d'adiadococinésie.

Sensibilité objective normale à tous les modes.

Jamais de douleurs dans les membres inférieurs.

Intégrité absolue des sphincters.

Pas de troubles trophiques.

Pas d'atrophies musculaires appréciables.

Pas d'altération cutanée.

Examen électrique : contractilité faradique exagérée, mais contractilité galvanique normale, sans exagération et sans inversion de la formule normale.

Troubles oculaires : signe d'Argyll Robertson.

Examen des yeux : Acuité visuelle un peu diminuée des deux côtés. Pas de lésion de la rétine. Papille normale, au moins à gauche. A droite, difficile à voir en raison d'une kératite parenchymateuse de la cornée.

Liquide céphalo-rachidien : normal.

Retard du développement psychique - articulation traînante du langage - mémoire affaiblie.

*Antécédents personnels* : né à terme - pas de convulsions.

Nourri au sein - certain degré de rachitisme - il n'a marché

qu'à 19 mois, mais très normalement depuis cette date. A 2 ans, il parle comme les autres enfants, quoique un peu lent et très instable.

Envoyé à l'école à 5 ans. Peu après débutent les troubles signalés.

*Antécédents héréditaires.* — Le père dit n'avoir jamais eu la syphilis. Ayant un jour présenté une plaque rouge sur le bras, un médecin l'a mis au traitement mercuriel. Rien du côté de la mère.

L'enfant à 3 mois a présenté après la vaccination des plaques cuivrées pour lesquelles il a été fait un traitement anti-syphilitique.

## OBSERVATION II (MARFAN.)

Angèle C..., 12 ans. Entré le 6 février 1913 aux Enfants-Malades, service de MARFAN.

*Antécédents héréditaires.* — Père mort de tuberculose pulmonaire. Mère bien portante, 2 fausses couches au début du mariage, un autre enfant âgé de 10 ans né avant terme.

*Antécédents personnels.* — Née à terme - poids à la naissance : 4 kilos. Nourrie au sein. Aucune éruption. Aucun trouble digestif.

Première dent à 12 mois.

Premiers pas à 14 mois et jusqu'à 10 ans.

Marche normale - intelligence normale.

Pas d'incontinence d'urine.

Maladie actuelle : il y a 2 ans que la fillette marchait avec difficulté.

Actuellement : quelques mouvements, peut descendre seule de son lit et reste debout quelques instants, mais les genoux sont fléchis. Pas de Romberg.

Démarche oscillante et trémulante, les genoux se touchent et restent un peu fléchis. La malade fauche des deux jambes. Pieds en varus équin. Rigidité spasmodique.

Couchée : motilité partout normale, sauf aux membres inférieurs. Dans ces derniers elle est affaiblie mais non abolie.

Rotuliens très exagérés. Clonus de la rotule.

Achilléens très exagérés. Clonus pedis.

Babinski.

Pupilles inégales en mydriase. Ne réagissent ni à la lumière, ni à l'accommodation.

Pas de paralysie des muscles externes de l'œil.

Fond d'œil normal.

Intelligence paraît normale. Caractère instable, pleure et rit souvent.

Pas de stigmates.

P. L. : claire, assez riche en albumine, avec lymphocytose presque pure - 15 éléments par mm<sup>3</sup>.

B. W. : 0 +++ dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Cuti négative.

### OBSERVATION III (MARFAN.)

Th... Lucienne, entre le 16 novembre à l'Hospice des Enfants-Assistés, elle est alors âgée de 10 ans et demi.

Orpheline, on ne possède que des renseignements incomplets sur ses antécédents.

Son père aurait présenté une déformation des poignets analogue à celle qu'on voit chez elle. Il marchait de manière anormale incertaine et en talonnant. Il a été tué en 1914.

Sa mère a eu en 1912 un enfant mort.

L'année suivante, en 1913, elle a mis au monde notre malade. Accouchement normal, mais aussitôt après la mère présente une tumeur inguinale qu'on dut extirper, qui récidiva et entraîna la mort. Il a été impossible de préciser la nature de cette tumeur.

Notre petite malade a marché tard, à 19 mois. On dit qu'elle tombait facilement, mais en somme jusqu'à l'année 1921, sa santé

n'avait pas paru sérieusement troublée. Cette année, elle commença à souffrir d'un rhumatisme déformant des poignets et d'une kératite interstitielle double. Elle fut conduite au service d'ophtalmologie de l'Hôtel-Dieu, où on prescrivit une série d'injections sous-cutanées d'une substance dont sa tante ne peut préciser la nature.

Plus tard, on fut frappé de son air hébété et d'une difficulté croissante de la marche. C'est alors qu'elle nous fut conduite, à la fin de novembre 1923.

A son entrée, ce qui frappe tout d'abord, ce sont des troubles de la motilité des membres inférieurs. La marche est lente et difficile; l'enfant se balance à chaque pas de droite à gauche, puis de gauche à droite. La flexion des divers segments de membre les uns sur les autres est limitée, la démarche a le caractère spasmodique. L'examen couché montre la disparition de la raideur; les mouvements spontanés sont faciles, la force musculaire paraît peu diminuée.

Réflexes tendineux tous très exagérés particulièrement le rotulien, l'achilléen, surtout à droite.

Trépidation épileptoïde du pied persistante, durable, plus forte à droite.

Pas de Babinski ni de réflexes de défense.

Motilité normale aux membres supérieurs.

Pas d'atrophie musculaire - ni de troubles trophiques.

Sensibilité cutanée et profonde normale.

Pas d'adiadococinésie. Pas de Romberg.

Pas de troubles sphinctériens.

Examen oculaire : signe d'Argyll Robertson. De plus reliquat de kératite interstitielle.

Audition notablement diminuée. Surdit   d'origine labyrinthique.

Telles sont les conclusions du spécialiste.

Au point de vue psychique : enfant un peu obnubil  e, l'air h  b  t  . Cependant elle sait lire et   crire. Elle comprend les questions et y r  pond correctement.

Pas de diminution notable de l'intelligence.

P. L. : liquide clair sans hypertension.

9 lymphocytes par mm<sup>3</sup> à la cellule de Nageotte, donc légère lymphocytose.

Albumine : 0 gr. 30 par litre.

B. W. et Hecht positifs dans le liquide céphalo-rachidien.

L'enfant présenté de plus une arthrite déformante des deux poignets avec demi-ankylose et atrophie des interosseux.

Pas de dystrophie dentaire.

Le reste de l'examen est négatif, poids et taille normaux. Evolution : Amélioration par le traitement mercuro-bismuthique.

#### OBSERVATION IV (BABONNEIX.)

S... Marcellé, 14 ans et demi. Entrée le 8 juillet 1931 pour *troubles de la marche* dont le début remonte à 7 ou 8 mois et seraient accompagnés de douleur articulaire localisée aux genoux.

Gros retard intellectuel.

Dans les antécédents héréditaires : une *donnée capitale*, la mère est syphilitique depuis vingt ans. Elle a eu 3 enfants : un âgé de 17 ans, débile, la malade, un né deux mois avant terme et mort au bout de dix jours.

Rien dans les antécédents personnels sinon le retard pour parler, pour marcher, etc...

*Etat actuel.* — Enfant pâle, maigre, peu développée, au faciès un peu figé. Thorax écrasé. Il existe chez elle une micro-adéno-pathie inguinale axillaire et cervicale.

Elle n'est pas réglée.

Station debout mal assurée, l'attitude à cloche-pied est impossible à conserver.

La marche est spasmodique, le corps incliné en avant, les genoux fléchis, les cuisses en adduction et en rotation interne, les genoux frottant l'un contre l'autre.

Comme autres troubles moteurs à signaler :

— la maladresse générale avec hésitation pour le moindre mouvement ;

— la parole difficile un peu scandée ;

— les réflexes tendineux sont tous exagérés, sans Babinski ni trépidation spinale.

Pas de troubles sensitifs.

Au point de vue oculaire : myopie de l'œil droit, léger leucome central, pupilles légèrement irrégulières, signe d'Argyll Robertson, atrophie spéciale de l'iris.

Retard intellectuel considérable, ne sait ni lire ni écrire.

P. L. : Nageotte, 40,6 ; albumine, 0,40.

B. W. et benjoin positifs.

Culot surtout lymphocytes.

Sang : B. W. positif.

#### OBSERVATION V (PEHU et ELMELIK.)

Ch... René, 5 ans, entre à l'hôpital dans le service du Docteur PEHU pour paralysie spasmodique le 24 mai 1922.

##### *Antécédents héréditaires :*

Père 36 ans, réformé en 1915 pour cardiopathie.

Mère 33 ans, a eu 7 grossesses :

1913 : premier né à 8 mois, mort à 53 jours.

1914 : deuxième né à 7 mois, mort à 24 jours.

A ce moment on lui a conseillé à l'Hôtel-Dieu de Lyon un traitement antisyphilitique lors d'une grossesse ultérieure.

1915 : troisième né à 6 mois, macéré de 20 jours.

1917 : quatrième, l'intéressé, né à terme, pesait 3 kilos à la naissance, traité par des frictions mercurielles jusqu'à 14 mois.

Après l'âge de 14 mois n'a plus subi de traitement sauf à 3 ans et demi, lors d'une coqueluche pendant 6 semaines seulement.

1919 : cinquième enfant — né à terme — mort à 35 jours.

1920 : sixième — né à terme — bien portant.

1921 : septième : né à terme, mort à 22 jours.

*Antécédents personnels :*

L'enfant a toujours été bien portant jusqu'à l'âge de 3 ans 1/2. A cette époque il a eu la coqueluche et il est resté fragile.

En juillet 1921, il commence à buter à chaque pas alors que la marche avait été parfaitement normale jusqu'alors. En dehors de ces troubles de la marche, rien à signaler.

Les membres supérieurs sont indemnes.

Il n'y a pas d'incontinence d'urine.

*Etat actuel :*

Démarche paréto-spasmodique ou mieux de gallinacé. L'enfant décompose les mouvements de la marche; il commence par détacher un talon puis la pointe reste un moment en l'air, tandis qu'il contracte et fait bomber le dos du pied à la façon d'un coq qui se déplace; quand il marche vite, il talonne, zigzague un peu, sans verser d'un côté ou de l'autre. Il n'y a pas de signe de Romberg.

Pas d'atrophie musculaire.

Très légère trépidation plantaire à droite.

Babinski positif, mais difficile à observer.

Rétraction bilatérale assez accusée du tendon d'Achille.

Rien aux membres supérieurs.

Pas de troubles sensitifs ni sphinctériens.

Colonne vertébrale normale.

Examen oculaire : signe d'Argyll Robertson bilatéral.

Audition normale.

P. L. : liquide clair, 1 gr. d'albumine p. 1.000.

B. W. franchement positif.

OBSERVATION VI (NOICA et GRACIUN - Résumée.)

M. H., âgé de 13 ans, entre à l'hôpital le 20 septembre 1925 pour des troubles de la marche.

*Antécédents héréditaires :*

Le père mort pendant la guerre.

La mère a une fille de 17 ans bien portante et plusieurs avortements provoqués.

Depuis 2 à 3 ans, se plaint de céphalées atroces.

*Antécédents personnels :*

Enfant né à terme - normalement.

Pneumonie à un an - rougeole à 5 ans.

Envoyé à l'âge de 7 ans à l'école, où il se conduisait normalement et où il a passé facilement sa première classe.

Mais l'année suivante, baisse de l'intelligence et de la mémoire, au point qu'il est incapable de monter dans la classe supérieure.

Presque en même temps on remarque une gêne dans la marche. Il tombe lorsqu'il veut courir, car ses jambes se raidissent à ce moment précis.

Par ailleurs, la parole est devenue difficile en raison d'une gêne de l'articulation.

*Etat actuel :*

Aspect malingre, taille petite.

Docile, répond facilement aux questions.

Pas de stigmates de dégénérescence.

A la marche, état paréto-spasmodique des membres inférieurs qui sont rigides. Il tombe dès qu'il veut courir. Cette rigidité disparaît au lit.

Force musculaire normale.

Réflexes tendineux exagérés - clonus bilatéral.

Babinski net des deux côtés.

Pupilles égales réagissant bien à la lumière et à l'accommodation.

Pas de troubles sensitifs ni sphinctériens.

Liquide céphalo-rachidien :

B. W. fortement positif.

Nageotte : 62 lymphocytes.

Psychisme très diminué - mémoire très faible - mentalité enfantine.

Pas d'amélioration par le traitement.

Mort le 17 mars 1932.

#### OBSERVATION VII (DELEARDE et Mlle CARTRAINE - Résumée.)

D... A., 8 ans, entre à l'hôpital le 4 novembre 1913 parce qu'il marche difficilement.

##### *Antécédents héréditaires :*

Père scoliotique et toussueur. B. W. négatif dans le sang.  
fortement positif dans le sang.

Mère a fait 2 avortements, un de 4 mois, un de 2 mois. B. W.  
fortement positif dans le sang.

##### *Antécédents personnels :*

Né à terme - nourri au sein.

A 9 mois il a eu une éruption papuleuse et prurigineuse qui a duré une année.

Il a présenté aussi quelques accidents convulsifs limités au côté droit. A ce moment on aurait utilisé un traitement spécifique par piqûres qui aurait amené une amélioration.

A marché à 17 mois - intelligence normale.

C'est en novembre 1912 qu'il a éprouvé des difficultés à la marche. Il faisait des chutes fréquentes et se fatiguait vite, ne pouvant passer sans aide de la position couchée à la position assise.

##### *Etat actuel :*

Se tient debout les jambes écartées et raidies.

Pas de signe de Romberg.

Marche oscillante et trémulante. Il fauche des 2 jambes. Couché, on remarque que tous les mouvements sont conservés mais que les divers segments des membres inférieurs sont contractés. Réflexes

rotuliens exagérés. Trépidation épileptoïde des pieds. Babinski bilatéral.

Pas de troubles de la sensibilité, trophiques ou sphinctériens.

Membres supérieurs normaux.

*Examen oculaire* : signe d'Argyll Robertson net à droite, la pupille gauche réagit paresseusement.

B. W. fortement positif dans le sang.

Intelligence très diminuée.

Etat général bon.

Pas d'amélioration par le traitement.

#### OBSERVATION VIII (MENSI - Résumée.)

P... Vittorio, 7 ans.

##### *Antécédents héréditaires :*

Père alcoolique et syphilitique.

Mère contaminée au 7<sup>e</sup> mois de sa grossesse - actuellement B. W. positif dans le sang.

##### *Antécédents personnels :*

Accouchement normal à terme.

A marché à 15 mois.

Rougeole à 3 ans et demi.

L'affection actuelle remonte à l'âge de 6 ans.

Débute par des troubles de la marche et une modification du caractère, avec agitation, diminution de la mémoire et de l'intelligence.

Plus tard, convulsions avec pertes de connaissance.

##### *Etat actuel :*

Enfant bien développé.

Aux membres inférieurs, contractions permanentes et spasmodiques.

Pieds en équinisme.

Marche le tronc projeté en avant, se fatigue vite et présente alors des accès convulsifs.

Réflexes rotuliens vifs.

Rien à signaler aux membres supérieurs.

Pas de troubles pupillaires.

Pas de troubles sphinctériens.

Psychisme altéré, regard vague, parole légèrement scandée.

B. W. positif dans le sang.

P. L. : liquide clair - B. W. négatif.

Hyperalbuminose - pas d'éléments cellulaires.

Amélioration par le néo-salvarsan.

---

## DESCRIPTION CLINIQUE, ÉVOLUTION ET DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE MARFAN

---

Les quelques observations que nous venons de citer montrent bien l'aspect assez semblable à lui-même que revêt la maladie de Marfan, lorsqu'elle se présente à l'état pur et tel que l'a décrite MARFAN lui-même. C'est cet aspect que nous allons tenter de dégager en quelques traits rapides.

*La date du début* est une notion essentielle. C'est en effet chez un enfant déjà grand dont le premier développement avait été sensiblement normal, qui en tout cas marchait normalement, que vont apparaître les premiers troubles. Ceux-ci, dans la plupart des observations, ne se manifestent guère avant 4 ans. C'est très exceptionnellement qu'ils apparaissent après 13 ans. Ils revêtent le plus souvent une allure insidieuse, progressive. L'enfant se met à mal marcher, il tombe fréquemment, devient « faible sur ses jambes », selon l'expression qu'emploie le plus volontiers la famille. Dans la règle les deux membres sont atteints en même temps. Parfois le début est nettement unilatéral, puis la bilatéralisation survient, quelquefois enfin, comme dans certaines observations de BABONNEIX, il ne s'agissait plus d'une paraplégie mais d'une simple monoplégie spasmodique.

Quoi qu'il en soit ce n'est souvent que plusieurs mois après le début qu'on est amené à examiner l'enfant.

Cet examen va révéler le trouble essentiel, l'état *pareto-spasmodique des membres inférieurs*.

Debout, l'enfant paraît mal à l'aise. Il se tient les jambes écartées, les genoux légèrement fléchis. Parfois on a pu noter de l'équinisme des deux pieds. Enfin dans les cas purs que nous rapportons il n'existe pas de signe de Romberg.

Demande-t-on à l'enfant de marcher ? On objective ainsi les caractères typiques de la démarche spasmodique.

Celle-ci est lente, difficile. Le malade incliné le corps en avant, avec un balancement régulier, à chaque pas de droite à gauche et de gauche à droite.

Les cuisses sont en adduction et en rotation interne, les genoux au contact. Les pieds râclent le sol, réalisant le phénomène caractéristique de la marche en fauchant. Enfin nous avons déjà signalé la possibilité d'un certain équinisme des deux pieds auquel vient parfois s'ajouter une déviation, en varus, le plus souvent.

Il s'agit donc d'une démarche purement spasmodique, à laquelle ne vient s'ajouter aucun trouble d'ordre cérébelleux. En particulier il n'existe pas de titubation et l'occlusion des yeux n'amène pas d'aggravation des phénomènes déjà constatés.

Si maintenant, nous mettons le sujet au repos dans la position couchée, nous sommes immédiatement frappé par la quasi disparition de tous les troubles. C'est là un phénomène constant signalé dans toutes les observations et sur lequel les divers auteurs insistent avec juste raison. Il s'agit d'une raideur plus que d'une contracture vraie, et cette raideur ne se retrouve plus qu'ébauchée au repos.

Les mouvements volontaires sont conservés, souvent assez faciles. La mobilisation passive est possible avec une amplitude presque normale. Toutefois cette mobilisation révèle fréquemment une certaine résistance à la mobilisation de quelques articulations. Plusieurs observations signalent d'ailleurs la possibilité d'une rétraction tendineuse en particulier au niveau des tendons d'Achille.

L'étude de la *force musculaire* la montre à peine diminuée. Il n'y a pas d'atrophie notable. On ne note pas non plus, dans la paraplégie de Marfan, telle qu'elle est décrite par cet auteur, de troubles de la sensibilité, superficielle ou profonde. Pas plus d'ailleurs que d'altération du sens stéréognostique ou de la notion des attitudes segmentaires. Enfin il n'y aurait pas d'adiadococinesie.

Les modifications des réflexes tendineux objectivent le syndrome spastique des membres inférieurs. Ils sont toujours exagérés souvent de façon très marquée, qu'il s'agisse des achilléens ou des rotuliens. Parfois même ils sont polycinétiques, diffusés.

Dans nombre de cas, il est possible de noter une trépidation épileptoïde du pied, un clonus de la rotule.

Enfin presque toujours le signe de Babinski est net, bilatéral, aisément obtenu, signant l'altération du faisceau pyramidal.

Très exceptionnellement, il n'a pas été relevé, quelquefois il a été difficile à mettre en évidence.

Ajoutons quelques syndromes négatifs. Il n'y a pas d'altération des réflexes cutanés abdominaux ou crémastériens, pas de réflexes de défense. Les *membres supérieurs* ne sont pas atteints.

Enfin l'*intégrité des sphincters* est la règle et c'est là un symptôme important à noter.

Quant aux *examens électriques*, ils se sont révélés sensiblement normaux, dans les cas où ils ont été pratiqués.

L'état général est habituellement conservé — il n'y a pas de température.

En somme la paraplégie de Marfan se caractérise essentiellement par une raideur des membres inférieurs, entraînant des troubles de la marche et s'accompagnant d'hyperréflexivité tendineuse et d'un signe de Babinski.

Il nous faut maintenant insister sur deux sortes de

troubles qui viennent imprimer à cette affection un caractère bien particulier : ce sont les troubles oculaires et les troubles psychiques.

L'examen oculaire a révélé presque toujours l'existence d'un signe d'Argyhl Robertson : abolition du réflexe d'accommodation à la lumière, avec persistance de l'accommodation à la distance. Ce symptôme est souvent bilatéral. Parfois il demeurerait unilatéral. Quelquefois il ne s'agissait que d'une réponse un peu paresseuse de la pupille à une sollicitation lumineuse.

Dans quelques cas enfin l'accommodation à la distance était elle-même abolie.

Les pupilles sont souvent irrégulières, inégales entre elles.

Dans la plupart des cas l'examen du fond d'œil est resté négatif. L'acuité visuelle était sensiblement normale.

Disons enfin la fréquence (plus de 50 % des cas) avec laquelle a été retrouvée l'existence d'une kératite interstitielle venant signer la nature de l'affection. Nous y reviendrons.

Il nous faut maintenant aborder l'étude des troubles psychiques rencontrés au cours de l'affection. Leur importance est capitale car, comme nous le verrons par la suite, ils amènent à poser le problème de l'individualité même de l'affection décrite par MARFAN.

La constance de ces troubles est grande. Pour certains auteurs, ils existeraient même toujours. La plupart du temps d'ailleurs ce sont eux qui viennent éveiller l'attention. Un enfant dont l'intelligence et le comportement avaient semblé parfaitement normaux jusqu'alors, devient bizarre. Sa capacité d'attention, sa mémoire semblent baisser progressivement et irrémédiablement. Il en est de même de l'intelligence et ce fait est particulièrement net chez les sujets d'âge scolaire. Non seulement

ils ne font plus de progrès, mais encore ils *régressent*. Voilà bien la caractéristique essentielle du trouble psychique. C'est une régression, une sorte de marche à reculs.

Tel enfant qui savait lire et écrire devient incapable de tracer une lettre, de reconnaître les lettres de son alphabet.

Chez tel autre, âgé de 13 ans, on note une incapacité absolue à effectuer les opérations arithmétiques les plus simples. Cette baisse progressive de l'intelligence est facilement mise en évidence par la pratique des *tests mentaux*, qui montre un abaissement progressif et important de l'*âge mental*.

Ajoutons-y des troubles du comportement : des pleurs, des colères fréquentes et immotivées, des violences absurdes. On a signalé également des tendances perverses, de l'onanisme, des troubles du sommeil...

Enfin dans quelques cas on a pu noter l'existence de dysarthrie, la parole étant difficile, parfois presque intelligible, l'articulation très mauvaise, c'est là cependant un phénomène assez rare.

Contre cette constance des troubles psychiques, s'était élevé MARFAN lui-même.

Il faisait remarquer que ceux-ci peuvent faire défaut et qu'un de ses malades, âgé de 18 ans, était employé dans un bureau à certains travaux de comptabilité.

Mais en réalité le dépouillement de toutes les observations actuellement publiées de maladie de Marfan nous a montré la fréquence très grande de ces troubles (96 % des cas) et il semble légitime d'en faire, comme BABONNEIX, un symptôme même de l'affection.

Telle se présente en clinique la paraplégie spasmodique des grands enfants, type Marfan. Sur quels arguments baser l'étiologie syphilitique de cette maladie ? Ils sont de divers ordres et s'appuient sur l'étude des anté-

cédents, la clinique, le laboratoire, l'anatomie pathologique enfin.

a) *L'étude des antécédents* est souvent des plus suggestives. L'existence de la syphilis chez les parents peut être mise en évidence de bien des manières. Quelquefois ils se savent eux-mêmes atteints de syphilis, ils sont même soignés pour cela depuis un temps plus ou moins long.

Dans d'autres cas, c'est l'examen systématique des parents qui va objectiver l'existence de lésions rattachables à la syphilis : telle des gommès, une aortite, un signe d'Arghyl Robertson.

Si on interroge la mère sur son passé génital on relève très fréquemment l'existence de fausses-couches, d'accouchements prématurés, d'enfants mort-nés.

Telle l'observation V, où 2 enfants seulement sur 7 ont survécu.

Enfin lorsqu'on peut pratiquer les examens sérologiques chez les parents ils se montrent fréquemment positifs et permettent d'affirmer la syphilis dans les cas douteux.

Quelquefois aussi c'est dans les antécédents de l'enfant lui-même qu'on retrouve l'existence de syphilides certaines, ou autres lésions caractéristiques.

b) *L'examen clinique* est souvent aussi démonstratif de l'existence d'une spécificité. Il n'est pas rare de retrouver des stigmates d'hérédo-syphilis. Parmi ceux-ci nous avons déjà insisté sur la fréquence et la valeur de la kératite interstitielle. Les lésions dentaires ont une grande valeur lorsqu'elles réalisent l'un des deux types de la dent d'Hutchinson ou de la dent de Moser.

Quelquefois on a noté une malformation congénitale du cœur, une surdité labyrinthique, une arthrite déformante des deux poignets. Ce sont là des faits qui n'em-

portent pas à eux seuls la conviction mais qui ont cependant une grande valeur d'orientation.

Signalons enfin la possibilité de *crises comitiales* venant émailler l'évolution de la paraplégie.

c) *Les arguments d'ordre biologique* sont des plus précieux pour le diagnostic. Dans près de 50 % des cas connus, la réaction de Bordet-Wassermann a été franchement positive dans le sang.

L'étude du *liquide céphalo-rachidien* n'est pas moins importante — celui-ci est clair, non hypertendu. Il existe fréquemment de l'hyperalbuminose et une lymphocytose modérée. Les réactions de Bordet-Wassermann et de Hetch y sont souvent positives.

Ainsi dans un certain nombre de cas, la conviction de l'origine hérédo-syphilitique de cette paraplégie jaillit d'un faisceau d'arguments. Parfois il faut pousser l'examen et c'est en présence d'une paraplégie qui ne fait pas sa preuve qu'on est amené à penser à la possibilité d'une maladie de Marfan. Et ceci nous conduit à la discussion du *diagnostic différentiel*.

#### DIAGNOSTIC.

Devant une paraplégie spasmodique débutant insidieusement chez un enfant de 3 à 13 ans ne s'accompagnant pas de troubles sphinctériens ni de troubles de la sensibilité, et où il existe un signe d'Argyll Robertson, des troubles psychiques, on est tout naturellement conduit à penser à la syphilis. Et ce d'autant plus que l'interrogatoire, l'examen, le laboratoire viendront ajouter des preuves supplémentaires.

En fait quels sont donc les problèmes que peut poser une paraplégie spasmodique chez l'enfant ?

Nous avons dit, au début de cet exposé, que nous éliminions volontairement la *maladie de Little*. En effet

celle-ci date de la naissance, et on n'y observe jamais de troubles oculaires et démentiels. L'hypothèse d'un *mal de Pott* doit être soulevée. Mais dans ce cas il existe des troubles sensitifs et sphinctériens. D'ailleurs l'examen du rachis ne note ni déformation, ni raideur, ni point douloureux. La radiographie, s'il en était besoin, lèverait tous les doutes.

*La paraplégie familiale du type Strumpell* est caractérisée par son caractère héréditaire et familial. Elle atteint plusieurs membres d'une même famille, et débute le plus souvent entre 15 et 20 ans. Il n'y a guère de troubles oculaires, le Wassermann y est négatif.

*Une méningo-myélite dorso-lombaire diffuse*, d'origine syphilitique, peut elle aussi entraîner une paraplégie mais elle s'accompagne de troubles sphinctériens, sensitifs et trophiques. Les troubles psychiques y sont absents.

Il en est de même des *tumeurs intra-rachidiennes* dont l'aspect clinique, la radiographie, la lipiodol viennent faire justice.

Enfin le mode de début, l'intégrité des membres supérieurs permet d'écarter le syndrome dû à une *encéphalite aiguë double*.

Nous verrons au chapitre des formes cliniques les problèmes soulevés par la paralysie générale et la sclérose en plaques.

## EVOLUTION.

L'évolution de la paraplégie ainsi constituée est lente et continue, sans aucune tendance à la guérison spontanée.

La marche devient de plus en plus pénible. Elle nécessite au bout d'un temps variable l'appui d'une canne, voire de béquilles.

Le malade de NOICA et GRACIUM dut s'aliter six ans après le début de sa maladie, il se cachectisa progressivement, des escarres se formèrent et il mourut sept ans après les premiers symptômes de l'affection.

L'évolution vers la démence paraît fréquente.

Le traitement spécifique semble le plus souvent complètement échouer, bien que par celui-ci dans deux cas MARFAN ait pu arrêter les progrès de la paraplégie.

---



## FORMES CLINIQUES

---

Ainsi que nous venons de le voir, MARFAN paraît avoir individualisé un type assez pur de paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique, survenant chez l'enfant entre 4 et 14 ans. Et il est bien vrai que, somme toute, l'aspect clinique des divers cas rapportés jusqu'alors semble assez univoque et offre peu de variations.

Dans ce chapitre, plutôt que des formes cliniques, nous voudrions rapporter un certain nombre de cas qui constituent si l'on veut des « formes associées » et sur lesquelles il nous semble que l'on ne se soit guère étendu jusqu'alors.

Si la paraplégie demeure un des éléments essentiels du tableau clinique, elle n'est plus isolée. D'autres symptômes, voire de véritables syndromes viennent s'y ajouter, parfois même elle peut paraître passer au second plan de la symptomatologie. Ces formes posent de difficiles problèmes nosologiques que nous évoquerons au fur et à mesure. Elles viennent dans certains cas mettre en cause l'existence même de la maladie de Marfan en tant qu'entité clinique.

Nous rapporterons ces divers cas en allant des formes les plus simples aux cas les plus complexes.

OBSERVATION IX (HEUYER.)

Le malade, âgé de 15 ans, entre dans le service du Docteur HEUYER, aux Enfants-Malades, le 27 janvier 1942. Il est envoyé par Mme ROUDINESCO, qui le suit depuis quelques années.

*Antécédents :*

La mère du malade est âgé de 47 ans. Elle est en bonne santé. Elle n'a pas eu d'autres enfants mais a présenté, il y a quelques années, une fausse couche de 7 mois et demi, qu'elle dit accidentelle.

Une réaction de Bordet-Wasserman dans le sang s'est montrée négative.

Ses parents sont encore en vie, tous deux en bonne santé, âgés de 68 et 69 ans.

Elle a 3 collatéraux tous bien portants, ayant des enfants normaux.

Le père du malade est disparu depuis 1940.

Il serait éthylique et toxicomane et aurait probablement contracté la syphilis.

Il aurait dans son enfance présenté quelques troubles du caractère avec irascibilité et violence.

Ses parents sont morts tous deux jeunes d'affection inconnue.

Il n'a ni frère, ni sœur.

Le premier développement du malade a été normal.

Né à terme, pesant 3 kg 600.

Accouchement normal.

Première dent à 8 mois.

Premiers pas à 15 mois.

Premiers mots à 9 mois.

Propreté diurne et nocturne à 1 an.

Il n'a pratiquement jamais été malade dans son jeune âge, à l'exception d'une rubéole et des oreillons.

L'histoire de sa maladie actuelle remonte au mois de mars 1933, à l'âge de 5 ans.

Le début s'en est fait brusquement, par l'apparition soudaine, un matin au réveil, d'une paraplégie des membres inférieurs.

On l'amène alors à l'hôpital Bretonneau, à la consultation de Mme Roudinesco, où il est constaté :

— une paraplégie spasmodique complète des membres inférieurs, avec Babinski bilatéral ;

— un syndrome cérébelleux au niveau des membres supérieurs.

On note en outre un léger retard intellectuel.

Des réactions sérologiques sont pratiquées et montrent : un B. W. négatif dans le sang, mais fortement positif dans le liquide céphalo-rachidien avec hyperleucocytose et hyperalbuminose. Sur ces signes on porte le diagnostic de maladie de Marfan (l'enfant est présenté à la Société de Pédiatrie en 1934).

Il reçoit à partir de cette époque un traitement antisyphilitique à raison de 4 séries par an de Sulfarsénol et Bismuth associés.

Une amélioration ne tarde pas à se produire, la marche redevient bientôt possible tandis que progressivement on constate une diminution de la positivité des réactions sérologiques dans le liquide céphalo-rachidien. Peu à peu celles-ci deviennent négatives.

Le traitement est poursuivi pendant 6 années consécutives pendant lesquelles l'état du malade reste pratiquement inchangé.

Il est revu alors, en février 1943, à la consultation des Enfants-Malades. L'enfant avait fait une fugue, pendant laquelle la mère était restée sans nouvelles durant 8 jours. Il est constaté une paraplégie spasmodique résiduelle avec double signe de Babinski.

Au mois de septembre 1943, l'enfant présente pour la première fois des accidents comitiaux nets : cris, pertes de connaissance de quelques minutes avec pâleur.

Ces crises se répètent par la suite, on observe alors plusieurs crises dans la même journée, quelques-unes s'accompagnant de petits mouvements toniques et cloniques avec émissions involontaires d'urine.

Une ponction lombaire est pratiquée, qui montre un liquide céphalo-rachidien normal.

Enfin, peu avant son entrée dans le service, l'enfant présente de nouvelles crises plus violentes et plus nombreuses que les précédentes; en même temps qu'apparaissent quelques troubles du caractère : idées de fugues, colères, violences.

L'enfant entre alors dans le service le 27 janvier 1944.

A l'examen de ce malade, on constate :

Un aspect général un peu particulier :

En effet, l'enfant est amaigri, il pèse 37 kgs, la taille est de 1 m. 61.

Il n'existe aucune malformation dentaire; ni signe de dégénérescence, à l'exclusion d'une fossette coccygienne.

Mais surtout il présente :

- une scoliose à convexité gauche,
- une malformation des pieds à type de pied creux varus équin,
- un genu valgum.

L'examen neurologique montre :

- des troubles de la marche qui se fait en dandinant, le pied étant en rotation interne.

La station debout est normale, pas de Romberg.

La force musculaire est sensiblement normale, pas de troubles du tonus.

Les réflexes tendineux, un peu vifs au niveau des membres supérieurs, sont exagérés, diffusés et polycinétiques au niveau des membres inférieurs.

Il existe un clonus bilatéral des pieds et de la rotule.

Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux, le cutané plantaire se fait *en extension*, des deux côtés.

Les sensibilités superficielles et profondes sont normales.

La coordination est légèrement troublée.

Il existe au niveau des membres supérieurs une adiadococinésie plus marquée à gauche, un peu de dysmétrie.

Enfin les réflexes pupillaires sont normaux.

Il n'existe pas de paralysie de la musculature extrinsèque.

On note un *léger nystagnus* dans le regard latéral. Il n'y a pas de dysarthrie.

Les autres paires craniennes sont normales.

Examen électrique : les muscles des deux jambes réagissent actuellement d'une façon normale au faradique.

L'examen mental montre :

Niveau mental abaissé : 9 ans.

Par ailleurs, peu de troubles :

légère diminution de l'attention,

pas de troubles de la mémoire,

pas de diminution de l'affectivité.

L'examen général ne montre aucun signe anormal. Quant aux réactions sérologiques :

dans le sang : B. W. négatif ;

dans le liquide céphalo-rachidien :

B. W. { négatif  
Kahn {

leucocytes 0.3,

albumine 0.18,

sucres 0.53.

En résumé il s'agit d'un malade ayant présenté une paraplégie spasmodique, un syndrome cérébelleux avec B. W. positif dans le liquide céphalo-rachidien et présentant encore actuellement une paraplégie spasmodique, quelques signes cérébelleux discrets, des crises comitiales, un retard psychique et des déformations des pieds type Friedreich.

Ainsi que le soulignait Mme Roudinesco lors de la présentation de ce malade à la Société de Pédiatrie,

l'étiologie de ce cas est facile à élucider et le rôle de la syphilis est ici à peu près certain.

Par contre, il est bien moins aisé de le faire rentrer dans un cadre déterminé.

L'allure générale de la paraplégie est bien celle de la maladie de Marfan. Mais de plus on rencontre ici :

— un *syndrome cérébelleux* actuellement discret mais qui fut des plus nets,

— des déformations des pieds et de la colonne vertébrale rappelant les troubles trophiques de la maladie de Friedreich.

Il s'agit donc d'une atteinte parcellaire, non systématisée du système nerveux, créée par le tréponème, véritable méningo-encéphalo-myélite diffuse.

#### OBSERVATION X (HEUYER.)

La malade, âgée de 16 ans et demi, entre dans le service du Docteur HEUYER le 1<sup>er</sup> février 1944.

##### *Antécédents :*

Le père de la malade est âgé de 47 ans, il est bien portant et on ne retrouve chez lui aucune maladie notable. Son examen ne montre aucun signe pathologique.

Sa mère est décédée à l'âge de 86 ans de congestion cérébrale.

Son père à 75 ans, d'une affection sur laquelle il ne peut être fourni aucune précision.

Les collatéraux de cet homme sont tous bien portants et ont des enfants en bonne santé.

La mère de la malade n'accuse aucun trouble notable. Elle dit ne pas avoir, à sa connaissance, contracté la syphilis. Cependant, sur 3 grossesses, la première a été interrompue spontanément par une fausse-couche de 6 mois. Une prise de sang pratiquée en 1943 se serait révélée négative. Ses parents sont bien portants.

La malade a en outre un frère de 8 ans, également bien portant.

Des prises de sang pratiquées chez le père et la mère de la malade, en février 1944, se sont montrées négatives.

Le premier développement de la maladie a été sensiblement normal — grossesse et accouchement normaux — poids 3 kg 500.

Première dent à 7 mois - marche à 13 mois.

Parole vers 2 ans - propre vers 23 mois.

Le passé pathologique de cette maladie est assez chargé. On note :

A part une pneumonie et quelques affections banales (rougeole, coqueluche) :

— une pleurésie gauche à l'âge de 5 ans,

— un ictère vers l'âge de 6 ans et demi environ, s'étant accompagné d'albuminurie. Celle-ci aurait persisté pendant 4 à 5 mois,

— enfin, à l'âge de 7 ans, poussée fébrile ayant duré plusieurs mois et entraîné un séjour à la campagne conseillé par un dispensaire de Paris,

Quant au développement psychique, il aurait été sensiblement normal jusqu'à l'âge de 7 ans. C'est à partir de cette période que la mère a noté un certain degré de retard intellectuel. A partir de ce moment, du reste, la malade ne s'est jamais intéressé au travail scolaire.

C'est vers l'âge de 13 ans, en 1941, que la malade semble avoir présenté les premiers signes neurologiques notables.

En effet, à cette période, elle accuse de violents maux de tête et consulte alors le Docteur MARQUEZY, qui porte le diagnostic de syphilis.

C'est alors que l'on pratique les premiers examens sérologiques qui se révèlent positifs dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien. Un traitement arsenical et bismuthique est institué au mois d'avril 1941.

En 1942, l'année suivante, la malade présente brusquement une crise comitiale, avec convulsions, perte de connaissance, perte des urines et des matières, morsure de la langue. Cette crise dure quelques minutes et est bientôt suivie de deux autres semblables, dans

l'heure qui suit. Le traitement spécifique (Novar-Bismuth) est alors repris.

Peu après apparaissent des *troubles de la marche*. On remarque alors la déformation des pieds qui aurait cependant été déjà notée par la mère depuis quelques années.

En même temps, s'accusent quelques bizarreries dans le comportement. L'enfant reste des journées entières sans rien faire. Elle présente des colères subites; n'est plus affectueuse, devient peu à peu indifférente à ce qui l'entoure.

A partir de cette date, les troubles vont s'accroissant. Elle présente encore de nombreuses crises comitiales qui semblent cependant décroître sous l'influence du traitement.

L'examen de la malade est pratiqué à son entrée dans le service en février 1944.

D'emblée, son comportement se révèle anormal. Elle rit à tout propos, tend la main aux personnes qu'elle ne connaît pas, est accueillante, optimiste, euphorique. Elle approuve, répète volontiers les mots qu'elle entend. On note alors un trouble de la parole assez accentué, dysarthrie qui s'exagère avec les épreuves classiques.

*Niveau mental* très inférieur : 8 ans.

Gros retard scolaire.

La mémoire est affaiblie.

L'attention très diminuée.

La perception insuffisante.

L'orientation dans le temps et dans l'espace est peu troublée.

Enfin le jugement est presque nul, il y a perte de l'autocritique.

*L'affectivité* est également modifiée.

L'euphorie est manifeste — mais par ailleurs la malade est indifférente aux personnes de sa famille et à elle-même. Son état de santé ne l'intéresse en aucune façon. L'activité est très diminuée.

Il n'existe aucune idée délirante.

L'aspect général de la malade est un peu particulier. De type longiligne, elle est maigre, pèse 39 kgs et mesure 1 m. 70.

Mais surtout on note :

- un genu valgum bilatéral,
- une déformation des pieds réalisant un pied creux équin avec saillie anormale du dos du pied,
- quelques troubles vaso-moteurs, surtout au niveau des membres inférieurs.

L'examen neurologique montre :

- des troubles de la marche qui est lente, peu sûre, incertaine, avec légère augmentation du polygone de sustentation.

Cependant il n'existe pas de signe de Romberg. La force musculaire est diminuée au niveau des membres inférieurs. Cette diminution prédomine sur les fléchisseurs, plus marquée à gauche qu'à droite; elle est normale aux membres supérieurs.

On note un signe de Barré surtout net à gauche.

- Les réflexes tendineux, un peu vifs aux membres supérieurs, sont exagérés, diffusés et polycinétiques au niveau des membres inférieurs.

En outre, il existe un clonus du pied et de la rotule des deux côtés.

- Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux, le cutané plantaire est ébauché en extension à gauche, se fait en flexion à droite.

- La sensibilité aussi bien superficielle que profonde est normale.

- Les épreuves de coordination montrent :

- une légère adiodococinésie,
- une légère dysmétrie au niveau des membres inférieurs, surtout marquée à gauche également.

Il n'existe pas de tremblement des extrémités.

- On note un signe d'Argyll Robertson avec inégalité et irrégularité pupillaire.

- Pas de paralysie de la musculature externe de l'œil.

- Pas de nystagnus.

- Fond d'œil normal.

Toutes les autres paires craniennes sont normales.

Enfin le reste de l'examen somatique est négatif.

Les examens de laboratoire ont montré :

*dans le sang :*

B. W. positif,

Kahn positif,

*dans le liquide céphalo-rachidien :*

B. W. positif,

Benjoin précipite dans les tubes 7 et 8,

Pandy négative,

Enfin Leucocyte 0.3,

albumine 0.18,

sucré 0.60 pour 1.000.

Examen électrique : les muscles des deux jambes répondent actuellement d'une façon normale au faradique.

En somme il s'agit d'une malade chez qui le symptôme dominant est l'existence d'une paralysie générale infantile dont témoignent :

- les troubles psychiques,
- les troubles oculaires,
- la positivité des réactions sérologiques dans le liquide céphalo-rachidien.

Mais de plus elle présente :

1° des *troubles trophiques* très marqués rappelant ici encore ceux qui ont pu être observés au cours de la maladie de Friedreich;

2° un *syndrome paraplégique* des membres inférieurs, moins net que dans le cas précédent, mais cependant indiscutable, dont font foi :

- les troubles de la marche,
- l'état des réflexes tendineux et du cutané plantaire gauche;

3° Enfin une légère ébauche de syndrome cérébelleux des membres supérieurs.

Cette association d'une paraplégie et d'une paralysie générale infantile n'est pas rare, comme vont nous le montrer les deux observations suivantes.

#### OBSERVATION XI (TOULOUSE, COURTOIS et MARESCHAL.)

(Paralysie générale infantile simulant l'imbécillité avec syndrome de Little.)

Mlle Van de V..., 15 ans et demi, entre le 18 mars 1932 à l'hôpital Henri-Rouselle. Une note de l'hôpital qui l'envoie porte : « Imbécillité avec syndrome de Little ».

En effet, la malade se présente comme une imbécile. Absence de connaissances scolaires élémentaires, ne peut lire ni écrire, reconnaît seulement quelques lettres. Indifférence, puérilité, langage rudimentaire, suggestibilité, contentement souriant, rires niais. Tics du cou et des épaules. L'activité utile est nulle, la malade passe son temps au lit à regarder des images pour jeunes enfants, avant de les déchirer en petits morceaux. Elle chantonne parfois, crie ou pleure sans motifs. Gâtisme. S'alimente seule. Le niveau mental (test Termann) est très bas; l'âge mental correspond à celui d'un enfant de 5 ans.

Il existe d'autre part un *syndrome neurologique* caractérisé par une paraplégie spasmodique : réflexes polycinétiques; clonus du pied et de la rotule; réflexe cutané plantaire en extension à gauche; douteux à droite. La station debout et surtout la marche sont très difficiles et souvent les jambes se croisent en ciseau.

L'examen chronaxique confirme ces constatations, « pas de dégénérescence musculaire, modifications chronaxiques caractérisant d'après BOUGEUGNON les troubles pyramidaux réalisés complètement à gauche, partiellement à droite » (M. LIBERSON).

Les pupilles sont à peu près égales, en mydriase et rigides tant à la lumière qu'à l'accommodation, léger strabisme convergent, fond d'œil normal (Docteur LAGORCE).

Tremblement digital; tremblement lingual intense. La dysarthrie est difficilement recherchée, mais la parole spontanée est souvent mal articulée, presque incompréhensible.

Dents mal implantées, microdentie portant surtout sur les deux incisives médianes supérieures.

Enfin l'examen morphologique montre une malade de petite taille : 1 m., 42, pesant 36 kgs, à la stature infantile. Le tronc présente deux seins à peine développés, sans trace de glandes. La pilosité axillaire est nulle, la saillie pubienne à peine indiquée; hypotrophie du Mont de Vénus.

Tension artérielle : 10-5 1/2 (Vaquez).

Urines normales - Azotémie 0.23.

Le métabolisme basal n'a pas été pratiqué (agitation).

Bordet-Wassermann, Meinicke et Kahn du sang positifs.

Enfin le liquide céphalo-rachidien présente les modifications habituelles de la paralysie générale : Alb. 0.65; Pandy ++, leucocytes 8, Benjoint 22222,22222.10000.

Bordet-Wassermann positif - Meinicke partiellement.

Il semble donc bien s'agir d'un cas d'imbécillité par paralysie générale analogue à ceux publiés par MM. TOULOUSE et MARECHAL, par JOFFROY, etc... Mais comme ces cas sont rares et qu'habituellement la paralysie infantile ou juvénile évolue « en deux temps », fait sur lequel SCHIFF et l'un de nous insistèrent il y a quelques années (évolution progressive de l'intelligence plus ou moins complète, puis régressive ou démentielle), on décida de faire détailler les premiers renseignements et de convoquer, à nouveau la famille.

Avec bien des difficultés on obtint des renseignements dont voici l'essentiel : milieu familial déplorable; mère misérable, très débile, alcoolique, père inconnu; une sœur de 18 ans, d'un niveau mental aux confins de l'imbécillité (la mère et la sœur se refusèrent à tout examen, même à une prise de sang).

La malade elle-même serait née à terme après un travail un peu long, mais sans application de forceps. Elle parla et marcha

de bonne heure et bien qu'elle n'ait pas fréquenté l'école régulièrement, elle apprit néanmoins à lire et à écrire d'une façon paraît-il correcte. Son intelligence passait pour très supérieure à celle de son aînée. De plus, jusque vers 12 ans, elle jouait, marchait et parlait comme les autres enfants. C'est alors que débutèrent à peu près en même temps des troubles moteurs et des troubles mentaux.

Sa marche devint moins facile, l'enfant butait et tombait facilement. Peu à peu, elle fut confinée au lit par l'aggravation progressive de la paraplégie.

De même l'intelligence baisse. V... devient inactive, désapprend tout ce qu'elle savait, elle ne sut plus écrire ni lire et l'affaiblissement devint apparent, même aux yeux de ses parents, il fallut l'hospitaliser à Tenon.

Là, à la suite d'un traitement opothérapique, seraient apparues les premières règles, elles ne sont plus revenues depuis.

Au cours de la discussion qui suivit la publication de ce cas, les auteurs ajoutèrent que son titre était inadéquat et qu'il ne s'agissait en réalité pas d'un Little mais d'une paraplégie acquise par sclérose pyramidale descendante double.

Mais on se trouve en présence d'un cas typique d'association de paralysie générale infantile incontestable et de paraplégie spasmodique tardive non moins nette. Les deux syndromes sont apparus en même temps, vers l'âge de 12 ans, et ont évolués simultanément.

Cette association paralysie générale-paraplégie spasmodique est fréquente. La plupart des observations apportées dans la thèse de DEVALLET, consacrée à la paralysie générale infantile, comportaient des signes de spasmodicité au niveau des membres inférieurs, de l'hyperéfectivité tendineuse. Et l'auteur, dans l'étude du diagnostic différentiel, insiste sur la difficulté parfois très grande de différencier les deux affections.

Nous voudrions maintenant rapporter une très intéressante observation publiée en 1942 à la Société de Pédiatrie par MM. BOUDET, BOUCOMONT, BALMES et PASSONANT de Montpellier (1).

## OBSERVATION XII

(BOUDET, BOUCOMONT, J. BALMES et P. PASSONANT.)

V... René, âgé de 15 ans, est amené par sa mère dans le service de médecine infantile parce qu'il marche très difficilement et qu'il est en retard pour son âge.

### *Antécédents héréditaires :*

Le père présente une areflexie tendineuse complète aux membres inférieurs et aux membres supérieurs. Il n'a pas de troubles de la sensibilité. Les pupilles réagissent à la lumière. Un petit souffle systolique est perçu dans le 2<sup>e</sup> espace intercostal droit. Les réactions sérologiques sont négatives dans le sang. La ponction lombaire n'a pu être faite.

La mère se plaint de céphalées. Elle ne présente aucun trouble neurologique. L'examen cardio-vasculaire fait découvrir une aortite.

La sérologie donne :

Hetcht négatif.

Wassermann (avec antigène lipoïdique) 0,

(avec antigène cholestériné) 77.

Kahn standard —.

présomptif +.

Meinicke +++.

La mère a eu 3 grossesses, jamais de fausses couches :

Première grossesse : notre malade.

---

(1) Nous devons d'avoir pu connaître le texte intégral de cette observation à l'amabilité de M. le Professeur BOUDET, de Montpellier, que nous remercions ici très vivement de son obligeance.

Deuxième grossesse : une fille de 10 ans, hospitalisée dans le service pour hémiplegie droite datant de 2 ans. Les réactions sérologiques sont fortement positives dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Troisième grossesse : une fille de 7 ans. L'examen général de l'enfant est négatif. Les réactions sérologiques sont négatives dans le sang.

*Antécédents personnels :*

L'enfant est né normalement. Il a fait ses premiers pas à un an. Il parlait à 15 mois. Il a eu la varicelle et la coqueluche vers l'âge de 5 ou 6 ans. Il n'a jamais eu de convulsion. Dès l'âge de 5 ans, il est allé à l'école, a appris à lire, connaissait les règles élémentaires de calcul, la table de multiplication.

A l'âge de 9 ans, la mère a remarqué que l'enfant grossissait moins, que sa taille n'augmentait pas. Par la suite, elle s'est rendue compte de la diminution de son intelligence et de sa mémoire. Les troubles s'accroissant, l'enfant a dû être retiré de l'école.

Vers l'âge de 11 ans, en même temps que les troubles intellectuels augmentaient, l'enfant présentait une gêne de la marche. Le début s'est fait par la jambe droite. La course est devenue impossible et les chutes sont fréquentes.

*Etat actuel :*

Du point de vue morphologique, l'enfant paraît très en dessous de son âge : taille 1 m. 25, poids 28 kgs. Son visage est bouffi, ses joues sont pleines et colorées, ses yeux sont enfoncés. L'adiposité est surtout marquée au pubis, à la paroi abdominale et aux régions pectorales. Les caractères sexuels primaires sont très diminués, la verge est petite, le testicule droit est seul perçu et atrophié.

Il n'y a pas de pilosité axillaire ou pubienne. Les sourcils sont rares à leur extrémité.

Il n'y a pas de polyurie, pas de sucre dans les urines.

L'examen radiographique de la selle turcique ne montre aucune anomalie.

*Troubles neurologiques :*

L'enfant se tient bien debout, mais ses genoux sont un peu fléchis. Ses pieds sont légèrement écartés. Il n'y a pas de Romberg. Pendant la marche, les pieds collent au sol, le talon est difficilement soulevé. L'enfant avance en portant son tronc à droite et à gauche. La jambe droite est plus raide que la gauche, le genou droit se fléchit à peine au cours de la marche.

Sur le plan du lit, la rigidité est moins prononcée. Les mouvements passifs rencontrent une certaine résistance. Les mouvements volontaires des membres inférieurs sont possibles mais limités. La jambe gauche est soulevée à 20 cm. au-dessus du plan du lit. Le talon est à peine décollé.

La force musculaire est diminuée aux quatre membres, Il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Aux mains on constate un tremblement menu et l'enfant est très maladroit.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité objective. L'enfant se plaint de quelques céphalées.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont exagérés. La trépidation plantaire est obtenue des deux côtés. Le signe de Babinski est bilatéral.

Les réflexes tendineux sont exagérés aux membres supérieurs, les réflexes stylo-radiaux sont vifs, le réflexe de flexion des doigts est bilatéral et accentué. Signe de Sterling.

A l'examen des yeux : pas de kératite interstitielle, pas de paralysie extrinsèque. Argyll Robertson bilatéral. Le fond d'œil ne montre pas de stase pupillaire — à gauche il existe néanmoins un certain degré de dilatation veineuse.

L'enfant paraît bien entendre.

Il existe une dysarthrie prononcée. L'articulation des mots est mal faite. Il est difficile de comprendre l'enfant. La parole est monotone, parfois explosive.

*Troubles psychiques :*

L'enfant ne joue pas et ne s'intéresse pas à ses autres cama-

rades. Son intelligence est très diminuée. Il se trompe dans les opérations d'arithmétique simple alors qu'il savait la table de multiplication.

Il arrive difficilement à épeler lorsqu'on le fait lire. Il se désoriente, ne sait où il se trouve, se croit chez lui. Il est incapable de dire la date ni le jour; il réussit cependant à répéter une phrase courte.

Il rit ou pleure sans raison. Répond de la même manière à des questions différentes.

Il a une affectivité de bébé et se livre à la masturbation.

#### *Evolution :*

Durant le séjour à l'hôpital, nous avons constaté une aggravation : la spasmodicité s'est exagérée, la paraplégie évolue vers la paraplégie en flexion. Les troubles sphinctériens sont apparus. Alors que jusqu'à maintenant l'enfant ne perdait pas ses urines, il présente à l'heure actuelle une incontinence d'urine et parfois des matières; les troubles psychiques se sont accentués. L'enfant est de plus en plus hébété et arriéré.

Le liquide céphalo-rachidien présente les modifications suivantes :

Albumine : 1 gr. 40,

Chlorures : 7 gr.

Glucose : 0 gr. 35,

B. W : + + + +.

Dans le sang, toutes les réactions sérologiques sont faiblement positives.

En résumé, dans cette observation, nous voyons l'association de 3 syndromes :

— Un syndrome neurologique qui rentre tout à fait dans le cadre de la maladie de Marfan. Les auteurs font observer l'existence d'une hyperélectivité des membres supérieurs, fait assez rarement signalé dans ce cas.

— Un syndrome psychique tout à fait superposable

à celui qu'on peut observer au cours de la paralysie générale.

— Un syndrome adiposo-génital.

Nous l'avons déjà dit plus haut et nous voudrions y insister maintenant, cette fréquence de l'association de troubles psychiques caractéristiques et de troubles moteurs a incité certains auteurs à faire rentrer la maladie de Marfan dans le cadre même de la paralysie générale. Déjà BABONNEIX, dans son livre consacré aux « Manifestations tardives de l'hérédo-syphilis nerveuse », concluait ainsi le chapitre consacré aux paraplégies spasmodiques tardives :

« Quelle est la nature de cette paraplégie spasmodique tardive hérédo-syphilitique ? »

« Doit-elle être considérée comme une nouvelle entité morbide ou ne faut-il pas plutôt, étant donné les symptômes associés comme les modifications du liquide céphalo-rachidien, la rattacher à la P. G. infantile ? C'est ce qu'il est difficile de dire en l'absence de toute autopsie. »

« A cette dernière hypothèse, une objection importante : la lenteur de l'évolution dans la paraplégie spasmodique, contrastant avec la marche rapide et inexorable de la P. G. infantile. »

En réalité, DEVALLET a bien montré dans son travail qu'il n'était pas exceptionnel d'observer des paralysies générales infantiles à marche lente. Et APOSTOLIDES, en 1937, dans sa thèse, faite sous l'inspiration de BABONNEIX lui-même, n'hésite pas à englober la maladie de Marfan dans le cadre de la paralysie générale.

Quant à l'argument anatomo-pathologique nous verrons qu'il vient plutôt à l'appui de cette dernière hypothèse.

Enfin l'observation précédente présente encore un point intéressant : c'est l'existence d'un syndrome adi-

poso-génital. C'est par lui qu'ont débuté les manifestations cliniques. A quelles lésions faut-il rattacher ce syndrome se demandent M. BOUDET et ses collaborateurs ? La méningo-encéphalite est-elle en cause, et doit-on par la suite conclure à une atteinte infundibulo-tubérienne, ainsi que l'enseigne LHERMITTE. Cependant le syndrome infundibulo-tubéreux est bien incomplet.

Ou bien, s'agit-il d'une atteinte directe et primitive de la glande par le tréponème, atteinte dont les travaux modernes ont objectivé la possibilité.

Cependant les auteurs de l'observation penchent pour une atteinte primitive de l'encéphale, étant donné l'importance des troubles neurologiques et psychiques associés.

Pour nous, nous nous contenterons de relever ici encore l'extrême variété des symptômes présentés, qui vient signer en quelque sorte leur origine.

Enfin il nous a semblé intéressant de reproduire ici, bien qu'elle s'écarte un peu du cadre général de notre sujet, la très curieuse observation présentée à la Société médicale des hôpitaux de Paris par MM. SÉZARY et MAMOU, en 1930.

Elle illustre admirablement l'extrême complexité à laquelle peuvent prétendre les lésions du névraxe dues au tréponème.

#### OBSERVATION XII (SEZARY et MAMOU.)

Ch..., sujet russe, âgé de 36 ans, manœuvre, entre dans notre service de l'hôpital Saint-Louis, le 15 janvier 1930. Il est atteint de troubles de la marche et de déformation des membres s'accompagnant d'amyotrophie.

L'interrogatoire et l'examen sont rendus difficiles par les trou-

bles intellectuels que nous décrirons plus loin. Cependant les signes objectifs sont nettement accusés et nous avons obtenu du frère du malade des renseignements précis sur l'évolution de l'affection.

Lorsqu'on examine le sujet dans son lit on est frappé d'emblée par les déformations des membres et l'atrophie musculaire qui atteignent inégalement les divers membres. Le membre inférieur gauche est très fortement atrophié et déformé. A la jambe l'atrophie très marquée porte sur tous les muscles, aussi bien sur ceux de la loge postérieure que ceux de la loge antéro-externe. Le pied est en valgus, sensiblement à angle droit sur la jambe, il est ballant, donnant le phénomène du « pied de polichinelle ». A la plante on voit une déformation en « griffe pied creux » très accentuée. Le talon fait en arrière une saillie proéminente recouverte d'un épiderme fortement hyperkératosique. La malléole tibiale en dedans, les tendons péroniers en dehors sont fortement saillants sous la peau. Les muscles de la cuisse sont légèrement, mais nettement atrophiés. Les mouvements actifs de l'articulation tibio-tarsienne sont très diminués - la flexion et l'extension sont nulles. Les mouvements des orteils sont conservés mais l'extension est limitée. Les mouvements de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin sont possibles mais affaiblis. Sur la radiographie on constate une double luxation astragalo-calcanéenne et calcanéo-cuboïdienne; l'astragale chevauche la face antéro-supérieure du calcanéum qui est lui-même luxé en bas et en arrière.

A droite, les muscles de la jambe sont atrophiés aussi, mais bien moins fortement qu'à gauche. La circonférence du mollet mesure 30 cm. alors qu'elle est de 20 cm. du côté opposé. Les muscles de la cuisse sont légèrement atrophiés, un peu plus que du côté gauche. Le gros orteil a une attitude de griffe. On note une atrophie marquée des muscles de la région thénar.

Sur la plante, à la racine du 5<sup>e</sup> orteil, on voit un « mal perforant ». Un stylet introduit dans l'ulcération pénètre jusqu'à l'os. Celui-ci est profondément atteint, la radiographie montre une atrophie très accentuée de la tête du 5<sup>e</sup> métatarsien.

Au membre supérieur droit, l'atrophie est considérable. Par suite de l'atrophie des muscles thénar, hypothénar et interosseux,

la déformation typique de la « main de singe » se trouve réalisée. Les muscles épitrochléens sont nettement atrophiés, tandis que les épicondyliens sont normaux. Les muscles du bras sont nettement atrophiés, notamment le triceps. A l'épaule, l'atrophie est légère, atteignant le deltoïde, le trapèze. La force musculaire est sensiblement conservée dans les mouvements de l'épaule, du coude, du poignet, mais elle est nettement diminuée dans les mouvements d'opposition du pouce et d'écartement des doigts.

Au membre supérieur gauche, il n'y a pas d'atrophie musculaire.

On note de plus des contractions fibrillaires provoquées par la percussion des muscles, notamment sur le quadriceps gauche et le deltoïde droit. Il n'y a pas de contracture.

Des troubles cinétiques sont à signaler : dans l'épreuve du talon sur le genou, le pied plane au-dessus du genou, comme dans la maladie de Friedreich, puis il s'abat sur lui. On note de la dysmétrie à gauche - l'adiodococinésie est nette, plus marquée du côté gauche. Pas de tremblement, pas d'ataxie vraie dans les mouvements d'épreuve des membres supérieurs. Intégrité des paires crâniennes, à l'exception de la 12<sup>e</sup> - il existe en effet une hémiatrophie linguale nette du côté droit, la langue a la forme d'un croissant dont la concavité regarde à droite, la pointe est déviée du même côté.

Pas de troubles sphinctériens.

La parole est lente, nettement scandée, rappelant celle des malades atteints de sclérose en plaques. Elle n'a pas les caractères observés dans la paralysie générale.

Le malade ne peut se tenir debout en équilibre et la marche sans aide est impossible. Il semble que ces troubles de la marche sont dus plutôt aux déformations des pieds et à l'atrophie musculaire qu'à des troubles de l'équilibration. Cependant le malade talonne légèrement.

Réflexes rotuliens très exagérés, surtout à gauche.

Achilléen, médio-plantaire et cutané-plantaire gauche normaux. Babinski très net à droite. Pas de clonus.

Aux membres supérieurs, les réflexes olécraniens, cubito-pronateurs, radiaux sont vifs des deux côtés.

Réflexes cutanés abdominaux et crémastériens normaux - médipubien nettement exagéré.

*Examen électrique* (Docteur BELOT) : hypoexcitabilité notable, faradique et galvanique, sans réaction de dégénérescence, des muscles thénar, hypothénar, interosseux droits, ainsi que des muscles de la jambe gauche. Excitabilité des nerfs normale.

Pupilles égales, de diamètre moyen, légèrement déformées.

*Réflexes pupillaires* : à la lumière et à la distance très paresseux, musculature extrinsèque normale.

Dans les positions extrêmes du regard et des deux côtés, on note un léger nystagnus. Le fond d'œil est normal, ainsi que l'acuité.

*Sensibilité* superficielle normale au tact, à la piqure, sensibilité au chaud conservée. Par contre, la sensibilité au froid est pervertie à la face antéro-externe des deux jambes et des deux cuisses. Tout corps froid appliqué sur la peau donne une sensation de chaleur. Le malade accuse une impression de chaud après application sur cette région aussi bien d'un tube d'eau glacé que d'un tube d'eau chaude.

La *sensibilité profonde* paraît normale.

L'examen de la colonne vertébrale montre un léger degré de cyphose dorso-lombaire étendue sur la ponction de 9 vertèbres. Pas de trace de fracture à la radiographie.

Il existe des troubles intellectuels. Le malade comprend tout mais très lentement. Il fixe mal son attention. Il ne répond pas toujours aux questions qu'on lui pose. Parfois il semble obsédé par un fait ou un objet dont il continue à parler bien qu'on poursuive l'interrogatoire sur tout autre chose. Il a une légère euphorie ne rappelant pas celle des paralytiques généraux. La mémoire des faits anciens présente un certain nombre de lacunes et nous avons eu besoin d'interroger son frère pour avoir quelques précisions.

Nous apprenons ainsi qu'il aurait eu dans l'enfance une légère déformation du pied gauche qui ne l'a pas empêché de jouer plus tard au football et d'être officier de cavalerie. En 1917, il aurait été enseveli par l'éclatement d'un obus, il aurait eu une forte commotion et une double fracture (?), siégeant sur le rachis et le pied gauche - il serait resté immobilisé 3 mois dans un appareil plâtré. Au bout de ce temps, aucun trouble de la marche; c'est ainsi qu'il prit part à la guerre civile en Russie. Interné en Allemagne, il ne vint en France que 5 ans après et il s'embaucha alors comme chauffeur dans différentes usines.

C'est seulement en 1927 que les troubles de la marche ont débutés. Depuis il se sont accentués progressivement.

Le malade est marié, père de 3 enfants bien portants. Son père et sa mère sont morts tous deux d'hémiplégie, l'un à 68 ans, l'autre à 48. Aucun cas de Friedreich dans la famille.

Pas de tares organiques.

Examen général normal.

B. W. négatif à deux reprises dans le sang.

Hecht fortement positif (Ho).

Liquide céphalo-rachidien :

hyperalbuminose,

leucocytose (0,8 él.).

B. W. et benjoin fortement positifs.

Ainsi ce malade présente :

— la plupart des signes classiques de la syringomyélie;

— la plupart des signes classiques de la maladie de Friedreich;

— des troubles intellectuels et psychiques.

Et après avoir discuté les rôles respectifs du traumatisme et de la syphilis, les auteurs concluent :

« Nous incriminerons plutôt la syphilis héréditaire en raison de l'antécédent maternel déjà signalé et des

troubles nerveux légers dont aurait déjà souffert notre malade dans son enfance. Il est vraisemblable que le traumatisme de 1917 a réactivé des foyers de tréponème des centres nerveux. »

Il est assez rare de voir la syphilis nerveuse se traduire par des syndromes qui simulent le Friedreich ou la syringomyélie. Mais il est encore plus exceptionnel qu'elle provoque un syndrome aussi complexe que celui de notre malade. Cependant, cette complexité même est un bon argument clinique en faveur de l'origine syphilitique.

---

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

---

Nous ne possédons actuellement qu'une seule autopsie de maladie de Marfan. C'est celle du cas de MM. NOICA et GRACIUN, publié en 1934, et dont le protocole très complet se trouve reproduit intégralement dans la thèse d'APOSTOLIDES. Nous n'en retiendrons ici que les conclusions générales. Comme le dit MARFAN, cette observation est venue démontrer l'origine cérébrale de la paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique des grands enfants.

Il s'agissait essentiellement d'une méningo-encéphalite diffuse avec dégénération secondaire du faisceau pyramidal. C'est au niveau du lobule paracentral que les lésions méningo-encéphaliques atteignaient leur plus haut degré. Aussi, ajoute MARFAN, la dégénération secondaire s'était-elle localisée sur la partie du faisceau pyramidal qui correspond à l'innervation des membres inférieurs, déterminant ainsi la paraplégie spasmodique.

Sur quoi MM. NOICA et GRACIUN tentent de différencier les caractères anatomo-pathologiques de la maladie de MARFAN et de la paralysie générale.

Pour eux, dans la paralysie générale juvénile, au cortex, la congestion l'emporte sur l'œdème; c'est l'inverse dans la paraplégie spasmodique. Dans celle-ci les lésions de la surface sont plus étendues que dans la première, elles sont moins profondes.

Dans la paralysie générale juvénile, parmi les éléments qui infiltrent la pie-mère et le cortex, ce sont les

plasmocytes qui dominant; dans la paraplégie spasmodique, ce sont les lymphocytes.

En fait il s'agit là de nuances assez peu importantes et il semble bien qu'il n'existe aucune différence essentielle dans la nature des lésions anatomo-pathologiques de la paralysie générale et de la paraplégie spasmodique. Il s'agit dans les deux cas d'une méningo-encéphalite diffuse et c'est là le fait capital. Il explique la multiplicité et la variété des manifestations cliniques observées.

Il faut attendre d'autres vérifications anatomiques pour pouvoir établir de façon plus précise le substratum des paraplégies spasmodiques tardives hérédosyphilitiques.

---

## CONCLUSIONS

---

I. — La syphilis héréditaire est susceptible d'engendrer chez l'enfant des troubles nerveux d'ordre très divers.

II. — Parmi ces troubles, MARBAN a individualisé, en 1909, une forme paraplégique presque pure, dont certains ont voulu faire une entité clinique qu'ils ont nommée Maladie de Marfan.

III. — Cette affection se caractérise par :

— une paraplégie spasmodique des membres inférieurs, ayant débuté entre 4 et 14 ans, ne s'accompagnant d'aucun trouble sensitif, trophique ou sphinctérien;

— des troubles oculaires, à type de signe d'Argyll Robertson;

— très fréquemment des troubles psychiques;

— enfin son étiologie spécifique.

IV. — Cependant la très grande fréquence des troubles psychiques avait déjà conduit certains auteurs à mettre en doute l'individualité de la maladie et à la faire rentrer dans le cadre de la paralysie générale.

V. — Nous avons montré que bien d'autres symptômes surajoutés peuvent encore contribuer à obscurcir le tableau initial : troubles cérébelleux, trophiques ou sen-

sitifs qui réalisent des formes particulièrement complexes.

VI. — L'extrême diffusion des lésions syphilitiques, dont témoigne d'ailleurs l'anatomie pathologique, rend compte des faits ainsi observés.

VII. — La Maladie de Marfan nous paraît cependant mériter de conserver son individualité, en raison de l'existence de cas relativement nombreux où elle se présente dans toute sa pureté.

---

Vu,

Le Doyen :

BAUDOUIN.

Vu,

Le Président de Thèse :

GUILLAIN.

Vu et Permis d'imprimer,

Le Recteur de l'Académie de Paris :

G. ROUSSY.

## BIBLIOGRAPHIE

---

- ADELSTEIN. — Hérédo-syphilis et maladie de Friedreich. (*Thèse Paris*, 1935.)
- ALVES MEIRA (J.). — Sobre un caso de paraplegia espasmodica diagnostico diferencial. (*Revue de Méd.*, Sao Paulo, 12, 1927, p. 364-376.)
- APOSTOLIDES (Paul). — La paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique chez les grands enfants. (*Thèse de Paris*, 1937.)
- ARONDEL (A.), JOUON et P. DAVID. — Paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique des grands enfants. Maladie de Marfan. (*Association médico-chirurg. des hôp. de Nantes*, séance du 21 janv. 1942. In *Gazette médico-chirurg. de Nantes*, n° 1-2, janv.-fév. 1942, p. 18-25.)
- BABONNEIX (L.). — Paraplégie spasmodique tardive syphilitique, type Marfan. (*Vie Méd.*, II, fév. 1930, p. 207-209.)
- A propos de la paraplégie tardive d'origine hérédo-syphilitique. (*Journal de Méd. et de Chir. pratique*, 25 septembre 1938, 18° cahier, p. 499-504.)
  - L'hérédo-syphilis nerveuse tardive. (In *Gazette des Hôpitaux*, n° 91, 1924, p. 1501-1502.)
  - Diplégie infantile et héréditaire. (In *Pédiatrie pratique*, novembre 1926.)
  - La syphilis héréditaire du système nerveux. (Un vol., Masson, édit., in-8°, Paris, 1930.)
- BABONNEIX (L.) et Mlle PAYOT. — L'hérédo-syphilis nerveuse. (In *Archives de Médecine des Enfants*, avril 1933.)

- BABONNEIX et TISSIER. — Hémiplégie infantile chez un syphilitique.  
(*Annales des maladies vénériennes*, fév. 1913, janv. 1915.)
- BOGAERT (L. Van). — La pathologie nerveuse et les problèmes de l'hérédité humaine. (*Journal belge de Neurol. et Psych.*, 1931, t. XXXI, n° 2, p. 121-130.)
- BOUDET (I.), BOUCOMONT, J. BALMES et P. PASSONANT. — Méningo-encéphalite spécifique. Début par un syndrome adiposogénital - paraplégie spasmodique (type Marfan) - paralysie générale. (*Société de pédiatrie de Paris*, séance du 15 déc. 1942.)
- BROCA (A.). — Parésie avec contracture légère des membres inférieurs chez une syphilitique. (*Bulletin médical*, fév. 1900.)
- CANTONNET (P.) et GOYRET (P. C.). — Paraplegia espasmodica heredo-sifilitica. (*Archives de pediatrie d'Uruguay*, 5, 12, 14 janv., 1934 - *Société de pédiatrie de Montevideo*, 16 juin 1933.)
- CERNEA et PITHON. — Syndrome de Friedreich à base de syphilis héréditaire. (*Rev. Neurol.*, 1934, T. I, n° 3, p. 439-440.)
- CHAUVIN (L.). — Paraplégie spasmodique chez un syphilitique, type Erb. Guérison par les Arsénobenzènes. (*Congrès de Tunis*, 23 mars 1934. In *Presse méd. d'Egypte*, n° 353, 1<sup>er</sup> juin 1934.)
- Paraplégies spasmodiques chez un hérédo-syphilitique type Erb. Guérison par les Arsénobenzènes. (*Tunisie Médicale*, n° 10 bis, décembre 1934.)
- COIGNION (M. C. D.). — La paraplégie spasmodique d'origine syphilitique des grands enfants. (*Thèse de Lille*, 1914.)
- DEJERINÉ et CHIRAY. — *Revue de Neurologie*, 1904.
- DELEARDE et Mlle CAIRRON. — *Archives de Médecine des Enfants*, 1914.
- DELMAS-MARSALET. — L'hérédo-dégénération pyramidale intriquée. (Paraplégies spasmodiques familiales.) (*Journal de Médecine de Bordeaux*, III, 20 fév. 1934, p. 127-130.)

DEVALLET (I.). — La paralysie générale de l'enfant. (*Thèse Paris*, 1935.)

DUNOT. — Paraplégie spasmodique due à la  $\Sigma$  héréditaire tardive. (*Echo Médical du Nord*, Lille, 1914, T. XXII, p. 213.)

ELMELIK (L.). — La paraplégie spasmodique d'origine médullaire et de cause  $\Sigma$  chez l'enfant. (*Thèse Lyon*, 1924.)

FOURNIER (R.). — La syphilis héréditaire tardive. (Masson, édit, Paris, 1886.)

FOURNIER (E.). — Recherche et diagnostic de l'H.  $\Sigma$  tardive. (Masson, édit., in-8°, 1907.)

GAREISO (A.). — Contribucion al estudio de la ensermedade de Marfan, paraplegia espasmodica can pertubaciones piquicas por sifilis unata. (*Arch. de pediatria d'Uruguay*, nov. 1937, p. 669-675.)

GARCIN (R.). — Sclérose en plaques familiale ou paraplégie spasmodique à forme de sclérose en plaques. (*Rev. Neurol.*, 65, 58, 60, janv. 1936.)

GASNE. — Localisation spinale de la  $\Sigma$  héréditaire (*Thèse Paris*, 1897.)

GILLES DE LA TOURETTE. — La  $\Sigma$  héréditaire de la moelle épinière. (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1895.)

GUILLAIN, ALAJOUANINE et PÉRON. — Sur un type spécial de paraplégie spasmodique familiale. (*Revue Neurologique*, n° 3, II, mars 1937.)

GUILLAIN et BIZE. — Présentation des observations de 2 enfants d'une même famille atteints de paraplégie spasmodique familiale. (*Société de neurol.*, juillet 1932. *L'encéph.*, n° 9, XXXII<sup>e</sup> ann., nov. 1932.)

HUTINEL. —  $\Sigma$  héréditaire et mélopragie. (*Archives de médecine des enfants*, janv. 1920.)

HUTINEL et LINOSSER. — L'hérédité syphilitique clinique et thérapeutique. (Paris, Gauthier-Villars, 1932, in-8°).

- HUTINEL et STEVENIN. —  $\Sigma$  héréditaire et dystrophies. (*Archives de médecine des enfants*, janvier 1920.)
- KOENIGSTEIN. — Netteilungen der Gesellschaft fur innerve medecin un a kinderrhulkund revien, 1910.
- LABBÉ (R.) et Mme DE LARMINAT. — *Société de Pédiatrie de Paris*, 1921, T. XII.
- LEMAIRE (A.). — Les paraplégies spasmodiques. (*Progrès médical*, Paris, 1925, XL, p. 1.285-1.291.)
- LERI (A.), WEISSMANN, WETTER et LECONTE. — Paraplégie spasmodique avec inversion du réflexe achilléen; anomalie vertébrale; hérédo-syphilis, compression médullo-radriculaire. (*Rev. Neurol.*, Paris, 1924, XXXI, I, 262-265.)
- LORRAIN. — Paraplégies spasmodiques familiales. (*Thèse Paris*, 1898.)
- MARFAN (A.-B.). — *Presse Médicale*, 1909, n° 81.
- *Archives de médecine des Enfants*, 1913, n° 8.
  - *Archives de médecine des Enfants*, 1926, n° 8.
  - Paraplégie spasmodique avec troubles cérébraux d'origine syphilitique chez les grands enfants. (*Rev. de Pédiatr.*, T. XII, I, 16, 1936.)
- MARFAN (A.-B.) et OPPERT. — *Société de Neurologie*, 9 janv. 1908.
- MARINESCO, DRAGINESCO, GRIGORESCO, CHISER. — Contribution à l'étude de l'hétéromorphisme des maladies familiales à l'occasion d'un nouveau cas de paraplégie spasmodique familiale du type pyramido-extra-pyramidal. (*Sté de Neurol.*, séance du 19 mars 1932. - *L'Encéphale*, n° 9, 32<sup>e</sup> ann., nov. 1932.)
- MARINESCO, MANICATIDE, YONESCO-SISETI. — Essai de regroupement des maladies familiales de la moelle. A propos d'un cas particulier de paraplégie spasmodique chez 3 sœurs. (*Rev. Neurol.*, I, mai 1934, p. 641-670.)

- MORQUIO (Louis). — Paraplegie espasmodica por heredo sifilis (Tipo Marfan). (*Archives latino-american de Pediatra*, mai-juin 1916, n° 31.)
- MAUREL (Francis). — La paraplégie spasmodique syphilitique chez l'enfant. (*Thèse Toulouse*, 1925.)
- MENSI (E.). — Syndrome nerveux hérédo-syphilitique simulant la forme cérébro-spinale spastique familiale. (*Revista di clinica pediatrica*, janvier 1921, T. XIX, p. 1.)
- MOUSSOUS. — Syphilis cérébro-spinale simulant une maladie de Friedreich. (*Gazette hebdomadaire de Médecine de Bordeaux*, 1902, n° 5, p. 618.)
- NOBECOURT et BABONNEIX. — *Traité de médecine des Enfants*. (Masson, édit.)
- NOICA et GRACIUN. — Paraplégie spasmodique avec troubles cérébraux d'origine syphilitique (maladie de Marfan). (*Arch. de méd. des Enfants*, 37, 5, 20 janv. 1934.)
- Syphilis héréditaire tardive, cérébro-spasmodique ou maladie de Marfan. (*Vol. jubilaire marinesco*, 1933, p. 515-527.)
- PEHU et MALAITRE. — Sur un cas de paraplégie spasmodique type Marfan, observé chez un garçon de 9 ans,  $\Sigma$  héréditaire. (*La Médecine infantile*, avril 1927, n° 4, p. 98-105.)
- PERAIRE (R.). — Un cas de paraplégie spasmodique. (*Bull. et mém. soc. de Méd. de Paris*, n° 7, 13 avril 1928, p. 206-210.)
- POPOW (N. A.). — Sur la paraplégie spasmodique infantile d'origine syphilitique. (*Rev. Neurol.*, I, fév. 1931, p. 208-212.)
- RAMOND (L.). — Paraplégie spasmodique. Méningo-myélite syphilitique probable. (*Presse Médicale*, 36, 25 fév. 1928, p. 251-252.)
- RAYMOND et SOUQUES. — Paraplégie spasmodique familiale. (*La Presse Médicale*, 1896.)
- ROUDINESCO (Mme). — *Société de Pédiatrie*, 19 déc. 1933, p. 499.

- SAVY (P.). — Hémiplégie par artérite cérébrale chez les syphilitiques. (*Revue de Médecine*, 10 mai 1909.)
- SEZARY et MAMOU. — Forme complexe de syphilis du névraxe à foyers multiples. (*Société médicale des Hôpitaux*, 1930, p. 612.)
- SPIECKE. — Beitrage zum etudium der hereditaun duns (trie-drinchschs Symptomenkomplex). (*Jahrbu de fur kinderhulkand*, mai 1914.)
- TOULOUSE, COURTOIS et MARESCHAL. — P. G. infantile simulant l'imbécillité avec syndrome de Little. (*Annales Médico-Psychologiques*, 1932, p. 417.)
- VAGLIO. — Contributo clinico allo studio dell emplegia spastica infantile.
- ZAMBACCO. — Des affections nerveuses syphilitiques, 1862, p. 2.071.
- ZAPPERT. — Hereditan lus der centralnever system. Handbuch der kinderheilkund Pfaindlr und Schlossmann, 1820.
-



